UNIVERSITÉ DE PARIS VII

FACULTÉ DE MÉDECINE XAVIER BICHAT

Année 1973

THÈSE

Nº 69

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplome d'état)

PAR

BOURRILLON ANTOINE

INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

NE LE 5.12.1944 A PARIS 15E

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

MECANISME DES TROUBLES DE VENTILATION DANS
LES CARDIOPATHIES CONGENITALES AVEC SHUNT
GAUCHE-DROIT
DEDUCTIONS THERAPEUTIQUES.

Président : Monsieur H.MATHIEU Professeur

UNIVERSITÉ DE PARIS VII

FACULTÉ DE MÉDECINE XAVIER BICHAT

Année 1973 **THÈSE** №

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplome d'état)

PAR

BOURRILLON ANTOINE

INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

NE LE 5.12.1944 A PARIS 15E

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

MECANISME DES TROUBLES DE VENTILATION DANS
LES CARDIOPATHIES CONGENITALES AVEC SHUNT
GAUCHE-DROIT
DEDUCTIONS THERAPEUTIQUES.

Président : Monsieur H.MATHIEU **Professeur**

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A la mémoire de ma mère

Elle m'a donné tant de preuves d'amour et tant de leçons d'énergie.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543927_0005

A mon père,

A ma famille,

A mes amis,

en témoignage de mon affection.

A Monsieur le Professeur Henri MATHIEU,

qui m'a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse. Il m'a communiqué le goût du raisonnement médical rigoureux et celui d'une médecine de haute qualité basée sur un effort permanent de recherche.

A Monsieur le Docteur François BEAUFILS,

Sa maîtrise, son exigence constante vis-à-vis de lui-même, son dévouement et ses qualités humaines, m'ont rendu très exaltant le travail à son contact.

A Monsieur le Docteur Claude LEJEUNE,

Il a contribué à s'occuper de façon très amicale et très efficace de ma formation de réanimateur.

A Monsieur le Docteur Bernard LESAGE

Il m'a beaucoup aidé au cours de ce travail et je lui en suis très reconnaissant.

—

A Monsieur le Professeur LANGLOIS

A Monsieur le Docteur DUC

Je les remercie de leur accueil amical et des documents qu'ils ont bien voulu mettre à ma disposition pour faciliter ma tâche.

Aux Infirmières
de l'Unité de soins intensifs
de l'Hôpital Bretonneau

dont la compétence, l'esprit d'équipe et le dévouement m'ont rendu heureux dans mon travail et l'ont tellement facilité.

A mes Maîtres d'Externat

Monsieur le Professeur Agrégé KUSS
Monsieur le Professeur Agrégé DUPUY
Monsieur le Professeur Agrégé LESOBRE
Monsieur le Professeur Agrégé CANIVET
Monsieur le Professeur Agrégé SERINGE
Monsieur le Professeur Agrégé ROYER

A mes Maîtres d'Internat

Monsieur le Professeur Agrégé NEZELOF
Monsieur le Docteur PROT
Monsieur le Professeur Agrégé BOUCHARD
Monsieur le Professeur Agrégé MATHIEU
Monsieur le Professeur Agrégé MOZZICONACCI

MECANISME DES TROUBLES DE VENTILATION

DANS LES CARDIOPATHIES CONGENITALES AVEC SHUNT GAUCHE-DROIT

DEDUCTIONS THERAPEUTIQUES

INTRODUCTION

La survenue de troubles de ventilation au cours des cardiopathies congénitales est fréquente ; elle a pourtant été longtemps considérée comme fortuite. Bien plus, lorsque ces troubles de ventilation paraissaient un facteur de mauvaise tolérance de la cardiopathie, il était habituel de proposer l'exérèse chirugicale du lobe pulmonaire atteint (28) (47).

En fait, depuis quelques années, une meilleure analyse de ces phénomènes a été faite ; ces troubles de ventilation (atélectasie ou distension gazeuse) sont observés avec prédilection dans les shunts gauche-droit ; leur topographie est assez fixe ; il paraissait donc vraissemblable que ces troubles de ventilation étaient liés à la cardiopathie elle-même. Si cette opinion se confirmait, il fallait réviser l'attitude thérapeutique adoptée jusqu'à maintenant.

Nous avons été amenés à suivre récemment un enfant qui avait une communication inter-ventriculaire à gros débit et une distension pulmonaire bilatérale étendue ; il n'était bien entendu pas question d'envisager une exérèse pulmonaire chez ce malade. Nous avons, par contre, pensé qu'en faisant fermer la communication inter-ventriculaire, nous obtiendrions une rétrocession des anomalies pulmonaires.

A la suite de cette observation et de celles de sept autres malades, nous voudrions tenter de faire le point sur le problème des troubles de ventilation dans les shunts gauche-droit.

C'est dans ce but que nous analyserons les données radiologiques, les données hémodynamiques, l'évolution des différents troubles observés, non seulement chez les huit malades de notre série, mais également dans les observations de la littérature. Cette comparaison avec les observations de la littérature aura d'autant plus d'intérêt que l'attitude consistant à faire une exérèse pulmonaire avant toute intervention sur la cardiopathie est encore assez largement répandue.

*

*   *

PLAN DU TRAVAIL

1 - Historique

2 - Matériel et méthodes

3 - Observations. Etude et commentaires

4 - Mécanisme des troubles de ventilation

5 - Déductions thérapeutiques

6 - Conclusions

HISTORIQUE

Le rôle des cardiopathies congénitales dans la génèse de certains troubles de ventilation du nourrisson était, jusqu'à ces dernières années, peu connu.

Il s'agit pourtant d'une complication non exceptionnelle des shunts gauche-droit graves : on peut donc s'étonner que les principaux traités consacrés à la cardiologie du nourrisson n'en fassent qu'une très brève mention ou les ignorent complètement.

Les observations publiées jusqu'à il y a une quinzaine d'années étaient trop rares et trop peu documentées pour permettre de se faire une opinion valable.

1) C'est à RIVKIN et LILLEHEI (52) que revient le mérite d'avoir les premiers étudié en 1957 les atélectasies massives du poumon gauche au cours des cardiopathies avec shunt gauche-droit et plus particulièrement dans les CIV et les canaux artériels.

BRETON et DUPUIS (8) ont les premiers en France en 1961 attiré l'attention sur les atélectasies complètes du poumon gauche associées à de volumineux canaux artériels. Ils attribuaient cellesci à une compression prolongée de la bronche souche gauche.

PERNOT (46) a rapporté en 1967 huit cas d'atélectasie massive du poumon gauche dans une série de 65 shunts gauche-droit.

2) D'autres auteurs ont plus récemment étudié les distensions lobaires ou pulmonaires au cours des shunts gauche-droit.

COTTON (12) en 1957, JONES et ses collaborateurs (28) en 1965, PIERCE (47) et RUDHE (53), plus récemment, ont regroupé plusieurs observations de canaux artériels et de communications interventriculaires associées à des distensions emphysémateuses le plus souvent lobaires.

Certains auteurs tels que APITZ, puis LEAPE (32) en 1970, ont fait une revue de la littérature et réuni, respectivement, 21 cardiopathies congénitales et neuf canaux artériels associés à un emphysème lobaire.

Les travaux les plus importants restent, cependant, ceux de STANGER, EDWARDS et LUCAS (57) qui, en 1969, à propos de 26 cas de cardiopathies associées à des "emphysèmes" lobaires, ont permis de franchir une étape déterminante dans l'étude du mécanisme de ces troubles de ventilation.

...

MATERIEL et METHODES

Nous avons réuni dans cette étude huit observations :

La première et la dernière sont celles d'enfants ayant séjourné dans le service de réanimation infantile de l'Hôpital BRETONNEAU (Pr. Ag. Henri MATHIEU).

Les six autres nous ont été aimablement communiquées par l'unité de réanimation infantile de l'Hôpital Saint-Vincent-de-Paul (Pr. Ag. G. HUAULT).

Nous avons abordé ces observations en essayant de regrouper un certain nombre d'informations dont les plus importantes nous ont semblé les suivantes :

1) Age de découverte de la cardiopathie ;

2) Age et circonstances de découverte des troubles de ventilation ;

3) Topographie des troubles de ventilation ;

4) Résultats des explorations hémodynamiques et angiographiques dont il faut regretter le caractère souvent très incomplet ;

5) Nature de l'intervention chirurgicale et évolution post-opératoire des malades étudiés.

Il importe, enfin, pour la meilleure compréhension de notre sujet, de rappeler ici, en préliminaire, quelques définitions essentielles, celles-ci concernant :

1) Les troubles de ventilation ;

2) Les shunts gauche-droit ;

3) Les termes utilisés en mécanique des fluides ;

4) Les applications de ces notions aux shunts gauche-droit de notre étude.

I Définition des troubles de ventilation

1) l'atélectasie est la conséquence d'une obstruction (extrinsèque ou intrinsèque) d'une bronche en un point quelconque de son trajet. L'air ne progressant plus en aval de l'obstacle, les alvéoles pulmonaires s'affaissent et leurs parois s'accolent.

La traduction radiographique de cette anomalie est une opacité du territoire interessé par la bronche atteinte.

...

2) le terme d'Emphysème lobaire, tel qu'il est utilisé dans toutes les observations de la littérature, nous semble impropre en l'absence d'examen histologique seul capable d'affirmer l'emphysème. Nous lui préfèrerons le terme de DISTENSION PULMONAIRE ou LOBAIRE EMPHYSEMATEUSE qui correspondra, pour nous, à une définition radiologique : c'est une hyperclarté pulmonaire avec distension thoracique (abaissement de la coupole diaphragmatique, élargissement des espaces intercostaux, bombement, sternal visible sur un cliché de profil) mais avec conservation des images bronchovasculaires de répartition homogène.

II Définition des shunts gauche-droit (29)

On appelle shunts gauche-droit, toute une série de malformations cardiovasculaires congénitales ayant pour caractéristique de mettre en communication les deux systèmes circulatoires de telle façon que le sens du courant sanguin au travers de cette communication se fasse de la circulation systémique (gauche) vers la circulation artérielle pulmonaire (droite).

Deux groupes dominent ces malformations :

1) les communications interventriculaires ;

2) les canaux artériels.

III Définitions de termes utilisés en MECANIQUE des FLUIDES

1) le débit est le volume sanguin parcouru dans une cavité ou un vaisseau en une minute.

Il s'exprime en litres par minute. Chez le sujet normal, le débit pulmonaire et le débit systémique sont égaux ; si l'on rapporte la valeur de ces débits à la surface corporelle (on parle alors d'index), cette valeur se situe autour de 4 litres /mn/m2 ;

2) les pressions sont les forces exercées par le courant sanguin sur les parois des cavités et des vaisseaux.

Elles s'expriment, en pratique, en millimètres de mercure. Chez le sujet normal, la pression systolique dans le système droit (ventricule droit et artères pulmonaires) ne dépasse pas 30 mm de mercure. Au-delà de cette valeur, on parle d'hypertension ventriculaire droite ou artérielle pulmonaire ;

3) les résistances sont les forces exercées par les parois des vaisseaux qui s'opposent à l'écoulement du sang. Elles s'expriment en mm de Hg/l/mn/m2 ou encore en unités de résistances.

Chez le sujet normal, la résistance pulmonaire se situe entre 1 et 3 unités.

...

IV Applications de ces notions aux "shunts gauche-droit" de notre étude

Quelque soit sa nature, un shunt gauche-droit a pour conséquence de faire intervenir un des éléments ainsi définis et, en particulier, le débit dont l'importance dépend :

- de la taille de la communication ;
- des résistances pulmonaires.

1) la taille de la communication

Les petites communications n'autorisent qu'un faible débit gauche-droit et les conséquences hémodynamiques sont négligeables : pression et résistance pulmonaires sont normales. C'est le cas dans la C. I. V. de type I ou maladie de ROGER.

Les communications de fort calibre n'autorisent aucune résistance à l'écoulement du sang. L'importance du débit du shunt gauche-droit est alors uniquement réglée par les résistances qui règnent dans les cavités et les vaisseaux situés en aval, c'est-à-dire dans le lit artériel pulmonaire.

2) les résistances pulmonaires ont donc un rôle capital:

- basses : elles ne s'opposent pas à l'élévation du débit pulmonaire. Il existe alors une hypertension artérielle pulmonaire dite cinétique ou de débit. C'est le cas dans la C. I. V. de type II a.

- élevées : elles tendent à limiter le débit pulmonaire et à créer, par leur action directe, une hypertension artérielle pulmonaire dite "obstructive". Celle-ci risque de demeurer de façon irréversible même après la suppression du shunt. C'est dans ce cadre que sont classées les C. I. V. de type II b.

Ces définitions données, nous envisagerons successivement :

- l'étude de nos observations,
- les commentaires qu'elles imposent,

avant de traiter le mécanisme des troubles de ventilation dans les shunts gauche-droit et les déductions thérapeutiques qui en découlent.

- O B S E R V A T I O N S

OBSERVATION n° 1

L.......... RAHAL

Né le 10 juin 1970. Grossesse et accouchement normaux. Poids de naissance 4,500 kg.

Pas d'incident au cours de la période néo-natale.

Le diagnostic de shunt gauche est porté à l'âge de 1 mois, en juillet 1970, sur l'association d'un souffle systolique maximum au 4e espace intercostal gauche (en l'absence de toute cyanose), d'un débord droit à l'examen radioscopique et d'une surcharge bi-ventriculaire à l'électrocardiogramme.

Ce diagnostic est confirmé, en septembre 1971, à l'âge de 15 mois, dans le service du Pr. NOUAILLE, à Bicêtre, par un cathétérisme et des angiographies.

Le cathétérisme montre, alors, un shunt volumineux de quatre volumes dans le ventricule droit.

La pression, dans l'artère pulmonaire, est modérément élevée (46/15).

Le débit pulmonaire est de 8 litres. Le débit systhérique de 2,5 l. et le rapport $\frac{DP}{DS} = 3,2$.

Le shunt gauche-droit est de 5,5 volumes.

Les résistances pulmonaires sont basses à 2 unités mmHg/l/mn/m2.

Les angiographies montrent une artère pulmonaire dilatée.

On note, enfin, et pour la première fois, à cette époque, sur les clichés thoraciques, une distension du poumon droit qui fait parler de malformation pulmonaire associée.

L'enfant quitte Bicêtre avec un traitement tonicardiaque d'entretien et sera perdu de vue jusqu'au 7 février 1972, date à laquelle il est hospitalisé dans le service du Docteur SALET à Bretonneau pour un épisode diarrhéique banal.

L'enfant est alors âgé de 20 mois et a une hypotrophie majeure :

Poids : 6,250 kg (- 4 à - 5 DS)

Taille : 75 cm (-3 DS).

...

Il existe également :

- une déformation thoracique avec saillie antérieure du sternum et un rétrécissement de la cage thoracique à sa partie inférieure ;

- un souffle systolique intense, mésocardiaque, irradiant dans toutes les directions et, surtout, vers l'aisselle.

Les radios du thorax montrent une distension emphysémateuse bilatérale (11 côtes sont dégagées au-dessus du diaphragme). Cette distension emphysémateuse prédomine nettement à droite puisque le poumon droit fait hernie sur la ligne médiane. Il existe, en outre, une cardiomégalie avec index cardiothoracique à 0,65. L'électrocardiogramme montre des signes de surcharge biventriculaire.

L'épisode diarrhéique terminé, l'enfant est transféré dans le service du Pr. MATHIEU dans le dessein d'entreprendre une alimentation entérale continue, afin de corriger partiellement son hypotrophie.

Cette alimentation a permis une prise de poids de 800 grammes en un mois.

A quelques jours de l'intervention, le dossier pouvait donc se résumer ainsi :

- <u>CIV</u> mal tolérée sur le plan staturo pondéral sans hypertension artérielle pulmonaire nette mesurable au cathétérisme mais accompagnée d'un débit pulmonaire élevé ;

- <u>distension emphysémateuse</u> des deux poumons, prédominant à droite.

Cette distension emphysémateuse est, cependant, telle que les chirurgiens craignent les suites opératoires d'une intervention limitée à la seule cardiopathie et montrent une préférence pour une intervention préalable sur les poumons.

Il nous a, cependant, semblé, dès cette période, pouvoir attribuer directement les troubles de ventilation à la CIV et espérer d'un traitement limité à celle-ci, une amélioration clinique et radiologique.

C'est sur ce pari que le Pr. BINET a opéré l'enfant le 13 avril 1972.

<u>Compte-rendu opératoire</u>

- intervention sous hypothermie profonde de surface avec C. E. C.

Le poumon droit semble se ventiler et, en particulier, se vider de façon normale. Il y aurait, peut-être, un emphysème du lobe moyen. Respect des lobes pulmonaires.

- Fermeture d'une C. I. A. de type foramen ovale ;
- Fermeture de la CIV.

La prise des pressions a donné les résultats suivants :

- au début de l'intervention :

  . 40 dans l'artère pulmonaire ;
  . 60 dans le ventricule droit ;

- en fin d'intervention :

  . 20 dans l'artère pulmonaire ;
  . 30 dans le ventricule droit.

Les suites post-opératoires ont été cliniquement excellentes.

Les radiographies du thorax ont montré une amélioration spectaculaire par rapport aux clichés préopératoires.

La distension emphysémateuse a diminué des deux côtés.

La hernie du poumon droit s'est réduite. Une certaine hyperclarté des bases persiste cependant.

L'enfant a été revu récemment, avec un recul de 14 mois :

- son développement statuto-pondéral est actuellement normal ;

- il n'existe aucun signe clinique de détresse respiratoire ;

- la distension emphysémateuse a nettement régressé et se limite, essentiellement, aux sommets. La hernie médiastinale droite a considérablement régressé sans disparaître cependant.

*

*   *

OBSERVATION n° 2

S...... Eléna

Née le 7/12/1970 à terme au poids de naissance de 2,550 kg.

Jumelle bichoriale biammiotique ; autre jumelle normale.

Premiers jours de la vie sans problème.

Première hospitalisation à Troyes le 22/1/1971 à l'âge de 1 mois et demi, pour :

- dyspnée ; tirage ; cyanose lors des cris.

A l'examen clinique :

- souffle systolique 3/6 frémissant, maximum au 3e et 4e espace intercostal gauche ;

- pas d'hépatomégalie.

Radiographies : cardiomégalie (rapport cardiothoracique 0,65) plus surcharge vasculaire plumonaire sans troubles de ventilation.

Electrocardiogramme :

- axe à + 120 ° ;

- signes électiques de surcharge biventriculaire.

Diagnostic porté à Troyes : CIV avec gros shunt type 2 B.

Hospitalisée à Bicêtre pour bilan de la cardiopathie le 26/1/1971, à l'âge de 7 semaines.

En cours d'hospitalisation :

- détresse respiratoire avec :
  . tachypnée ;
  . tirage et battement des ailes du nez ;
  . gros râles humides à l'auscultation pulmonaire.

- radiologiquement :
  . cardiomégalie + atélectasie du lobe supérieur droit ;

Devant l'aggravation de la détresse respiratoire, l'enfant est transféré à l'unité de réanimation infantile de l'hôpital de Saint-Vincent-de-Paul.

...

- intubation et ventilation assistée ;
- nombreux 'bronchospasmes" ;
- essais de débrenchement impossibles ;
- persistance de latélectasie du lobe supérieur droit.

*

* *

- Devant la mauvaise tolérance de ce trouble de ventilation, indication d'un banding pratiqué le 19.2.1971.

- Pressions dans l'artère pulmonaire avant banding: 60/20 ; après banding: 35/15.

Evolution postopératoire

- cliniquement excellente - extubation sans problème le 23.2.1971

- Radiologiquement; disparition complète du trouble de ventilation du lobe supérieur droit.

CONCLUSION:

C.I.V. type II b avec atélectasie du lobe supérieur droit mal tolérée;

Résolution complète des signes cliniques et radiologiques après banding.

*

* *

OBSERVATION n° 3

R............ Habiba

Née le 13/7/1971

27e enfant d'un père nord-africain polygame (9e enfant de la troisième femme) ;

Grossesse et accouchement normaux ; poids de naissance 3,100 kg.

Rien n'est signalé pendant les premiers jours de la vie.

Hospitalisée à l'âge de 4 mois et demi (30/12/1971) pour une détresse respiratoire avec polypnée et tirage ainsi qu'hépatomégalie à l'examen clinique.

Radiologiquement :

- cardiomégalie ;
- opacité complète de tout l'hémithorax gauche.

Devant l'aggravation des signes de détresse respiratoire, l'enfant est transférée à l'unité de soins intensifs de Saint-Vincent-de-Paul le 1/1/1972.

L'examen clinique à l'arrivée :

- confirme les signes de détresse respiratoire et d'insuffisance cardiaque et retrouve, en outre, un souffle systolique 2/6.

L'examen radiologique d'entrée montre :

- une atélectasie complète du champ pulmonaire gauche ;
- un déplacement médiastinal vers la gauche ;
- une hernie médiastinale du poumon droit.

L'enfant est intubée, aspirée, mise sous ventilation assistée.

Le cliché de contrôle montre :

- une aération du sommet gauche et de la base gauche ;
- l'ombre cardiaque est voluminause et déplacée vers la gauche.

L'évolution immédiate :

Elle ne permet d'assister à aucune amélioration malgré les aspirations trachéales et la kinésithérapie.

Une bronchoscopie est faite le 5/1/1972.

Elle visualise une voussure postéro gauche comprimant la paroi postéro gauche de la trachée et l'origine de la bronche souche gauche.

L'aspiration ramène des sécrétions épaisses et au décours de celle-ci, la bronche s'ouvre et devient soufflante.

Cepandant, l'atélectasie persiste.

La découverte du souffle systolique ayant laissé suspecter la participation d'un shunt gauche droit à l'origine de ce trouble de ventilation, l'enfant est envoyée pour explorations hémodynamiques à l'hôpital de Bicêtre.

Celles-ci permettent de conclure :

- à une triple communication : C.I.A. + C.I.V.+ canal artériel ;
- avec hypertension artérielle pulmonaire (80-34 : moyenne à 45);

et

. shunt de 4,1 volume à l'étage auriculaire ;
de 0,8 volume à l'étage ventriculaire ;

- l'angiographie visualise une volumineuse artère pulmonaire.

Devant la mauvaise tolérance de cette cardiopathie :

- il est pratiqué un banding de l'artère pulmonaire, le 15/1/1972, l'enfant étant âgée de 5 mois.

Immédiatement après l'intervention, la pression dans l'artère pulmonaire est réduite à 30-20.

Les suite post-opératoires ont été excellentes :

- cliniquement : la détresse respiratoire disparaît totalement et l'enfant est extubée sans problèmes trois jours après l'intervention ;

- radiologiquement :

. le sommet gauche et le cul-de-sac gauche s'éclaircissent toalement ;

. la hernie médiastinale droite s'atténue nettement.

CONCLUSION : - cardiopathie à type de shunt gauche-droit découverte au cours d'un syndrome respiratoire fébrile avec atélectasie du poumon gauche ;

- les explorations hémodynamiques permettent de conclure à une CIA + CIV + canal artériel avec hypertension artérielle pulmonaire ;

- levée complète de l'atélectasie après banding de l'ar-

OBSERVATION N° 4

C....... Christophe

né le 19.12.1971

Grossesse et accouchement normaux, poids de naissance: 3,500 Kg.

Hospitalisé dans le service du Pr. NOUAILLE, le 4.1.1972, à l'âge de 6 jours pour une détresse respiratoire.

Il s'agissait, en fait, d'une défaillance cardiaque sans cyanose et, à l'auscultation cardiaque, il existait un souffle systolique au 5ème espace intercostal gauche.

Les radiographies initiales montraient:

- une cardiomégalie avec hypervascularisation pulmonaire sans troubles de ventilation associés.

L'enfant a été rendu à sa famille avec un traitement digitalique et diurétique.

Le 30.1.1972, hospitalisé en réanimation pour une "pneumorathie" du sommet droit accompagnée d'une défaillance cardiaque majeure.

L'enfant est intubé et mis sous ventilation assistée pendant 24 heures. L'amélioration radioclinique est complète.

L'enfant est, à nouveau, hospitalisé à Bicêtre le 16.5.1972 à l'âge de 6 mois pour une angiographie et un cathétérisme.

Il est ainsi porté le diagnostic de CIV avec hypertension artérielle pulmonaire (65) et volumineuse artère pulmonaire à l'angiographie.

Les radiographies thoraciques montrent une distension assez importante du lobe moyen droit.

L'intervention sur la cardiopathie est décidée, le 6.6.1972, devant la persistance et la mauvaise tolérance clinique de ce trouble de ventilation (dyspnée + tirage intercostal permanent).

CRO le 13.4.72 (Pr. BINET).

- sternotomie médiane sous C.E.C.

- Il existe un "emphysème " du lobe moyen qui semble se vider en partie à l'expiration. On ne fait pas d'exérèse.

- Fermeture de la C.I.A. et de la C.I.V.

Les pressions sont alors abaissées à 20 dans L'artère pulmonaire (50 au début de l'intervention).

Les suites cliniques sont excellentes.

La distension thoracique droite a nettement régressé quoique de façon incomplète avec un recul de 1 an.

CONCLUSION:

Distension emphysémateuse du lobe moyen par CI.V.+ C.I.A. avec hypertension artérielle pulmonaire.

Régression incomplète après cure chirurgicale de la cardiopathie.

*

* *

OBSERVATION n° 5

→ L...... Rahal

Grossesse et accouchement normaux

Poids de naissance : 4,500 Kg.

A l'âge de 1 mois et demi, découverte, à l'occasion d'un examen systématique, d'un souffle systolique au 4ème espace intercostal gauche.

Le diagnostic de C.I.V. est porté.

L'enfant est perdu de vue entre l'âge de 1 mois et demi et celui de 14 mois.

A cet âge, en juillet 1971:

- l'angiographie et le cathétérisme confirment le diagnostic de communication interventriculaire.

- la radio du thorax montre une distension hémithoracique droite.

A l'âge de 20 mois, l'enfant est hospitalisé à nouveau à Bicêtre:

- Il présente, alors, une grande hypotrophie;
- un petit tirage sous-costal permanent;
- à l'examen, il existe un souffle systolique 4/6.

Les radiographies montrent toujours:

- une distension hémithoracique droite et une hernie médiastinale antérieure localisée au lobe moyen avec, peut-être, une clarté de la base gauche.

De nouvelles angiographies et un cathétérisme sont pratiqués:

- le diagnostic de C.I.A. + C.I.V. + troubles de ventilation par hypertension artérielle pulmoonaire (50) est porté L'artère pulmonaire est, sur l'angiographie, nettement dilatée.

On est donc conduit à l'indication d'une réparation complète chez cet enfant de 22 mois hypotrophique.

CRO (Pr. BINET) 13.4.72 sternotomie médiane sous C.E.C.

Il existe un gros lobe moyen qui a "l'aspect d'un emphysème lobaire géant". Il se vide mal à l'expiration. Il existe un assez gros canal artériel sur lequel on effectue une résection-suture. La C.I.V. est suturée. Il n'y a pas de C.I.A. Le lobe est toujours gonflé et se vide mal.

.../...

"On espère qu'il régressera et on ne fait rien".

Suites très simples :

- disparition complète des signes fonctionnels ;

- régression incomplète de la distension du lobe moyen avec un recul de 14 mois.

CONCLUSION

Distension lobaire moyenne au cours d'une hypertension artérielle pulmonaire par C.I.V. + canal artériel.

Resection suture du canal artériel. Fermeture directe de la C.I.V.

Régression complète de la symptomatologie clinique et incomplète du trouble de ventilation.

*

* *

OBSERVATION n° 6

A....... Charles

Né le 26/6/1970

Accouchement normal

Poids de naissance : 3 kg

Première hospitalisation le 31/10/1970 au C. H. U. d'Abidjan, à l'âge de 4 mois, pour une détresse respiratoire (dyspnée + tirage important) + hypotrophie.

A l'examen clinique :

- il existe un souffle systolique intense ;
- et des signes d'insuffisance cardiaque :
  . tachycardie ;
  . hépatomégalie.

Les radiographies du thorax montrent :

- une cardiomégalie, des signes de surcharge pulmonaire bilatérale avec une distension emphysémateuse du poumon droit.

Il est alors porté le diagnostic de cardiopathie non cyanogène (C.I.V.) en défaillance cardiaque associée à un "emphysème" du poumon droit.

L'enfant est, alors, mis à un traitement tonicardiaque et diurétique, qui a entraîné une amélioration clinique remarquable des signes respiratoires.

L'enfant est hospitalisé une seconde fois, le 7/1/1971 au C. H. U. de Cocody pour une défaillance cardiaque aigue, améliorée à nouveau par le traitement tonicardiaque mais il persistait, alors :

- une détresse respiratoire modérée avec tirage inter-costal ;
- et des signes radiologiques de distension emphysémateuse du poumon droit.

L'enfant est, alors, envoyé pour explorations dans le service du Pr. NOUAILLES le 26/2/1973.

Il est à noter, à cette époque, une "dyspnée expiratoire asthmatiforme", avec des sibillants dans les deux champs pulmonaires.

Radiologiquement :

- la distension emphysémateuse pulmonaire droit est identique ;
- l'électrocardiogramme montre des signes de surcharge biventriculaire ;
- le cathétérisme pratique le 29/3/1973 montre une

...

hypertension artérielle pulmonaire avec une pression à 78-38 (moyenne à 48) dans l'artère pulmonaire.

- le shunt gauche-droit est de 2,5 volumes ;

- l'angiographie injecte immédiatement les deux ventricules et montre une artère pulmonaire droite très dilatée.

Quelques jours après, ces explorations hémodynamiques, l'enfant est transféré de Bicêtre à l'Unité de soins intensifs de Saint-Vincent-de-Paul, du fait d'une aggravation brutale de sa détresse respiratoire, avec tirage inter et sous-costal majeur ;

- dyspnée expiratoire importante aggravée de quelques pauses respiratoires.

Les radiographies du thorax montrent alors :

- une importante distension emphysémateuse pulmonaire droite ;

- et une cardiomégalie (0,70).

L'enfant est mis sous ventilation assistée sans amélioration clinique notable, ce qui conduit à porter l'indication d'une intervention sur la cardiopathie le 29/4/1971.

Celle-ci consistera en un banding qui réduira la pression dans l'artère pulmonaire de 80-30 avant l'intervention ;
à 35-15 au décours de celle-ci.

Les suites opératoires immédiates n'ont pas été, cliniquement, très satisfaisantes. L'enfant a mal surmonté les débranchements et n'a pu être extubé que le 7 mai, soit une dizaine de jours après l'intervention.

Radiologiquement : la distension emphysémateuse droite persiste.

Cet enfant a été revu récemment :

- la distension hémithoracique droite a régressé de façon notable mais persiste encore.

- elle est associée à une petite hernie médiastinale antérosupérieure.

- le recul, depuis l'intervention, est actuellement de 14 mois.

CONCLUSION :

Distension emphysémateuse du poumon droit liée à une CIV avec hypertension artérielle pulmonaire. Banding de l'artère pulmonaire.

Amélioration complète des signes cliniques d'intolérance de la cardiopathie mais régression partielle du trouble de ventilation après banding de l'artère pulmonaire.

*

OBSERVATION n° 7

C............ Sabrina

Née le 19/6/1970, 4e enfant d'une fratrie où le 2e enfant est décédé d'une cardiopathie congénitale une heure après la naissance.

Grossesse et accouchements normaux. Poids de naissance : 3,300 kg.

Découverte, dans les tous premiers jours de la vie, d'une cyanose et d'un souffle systolique.

Rendue toutefois à sa famille pendant un mois puis hospitalisée à l'âge de 6 semaines dans le Service du Pr NOUAILLE à Bicêtre pour polypnée lors des biberons.

L'examen clinique note alors un souffle systolique latéro-sternal gauche irradiant de la base au foyer pulmonaire et entendu également dans le dos avec un roulement diastolique de pointe.

Les radiographies montrent un coeur modérément augmenté de volume avec une hypervascularisation moyenne.

Il est porté alors le diagnostic de CIV à bon débit et la petite Sabrina est rendue à sa famille avec un traitement digitalique.

Mais l'enfant est perdue de vue car hospitalisée dans plusieurs services pour différents épisodes d'infection respiratoire. C'est au cours d'un de ceux-ci que l'enfant est admise une seconde fois à Bicêtre en décembre 1971, à l'âge de 18 mois.

A l'auscultation, il existe alors un très gros souffle systolique au 3e espace intercostal gauche, et un souffle diastolique à ce foyer.

Le cathétérisme montre :

- une égalité de pression des ventricules droit et gauche à 90 ;

- une chute de pression dans l'artère pulmonaire à 36 ;

- un shunt modéré à l'étage ventriculaire de 1,5 volume ;

Il existait un gros reflux de l'artère pulmonaire dans le ventricule droit.

L'angiographie ventriculaire droite montre :

- de face : une sténose infundibulaire serrée ;

- de profil : l'artère pulmonaire droite est très

...

dilatée dans son trajet horizontal alors que la bronche gauche ne paraît augmentée que dans sa portion initiale.

Sur les radiographies thoraciques enfin, il est noté une distension emphysémateuse modérée du lobe supérieur gauche.

En conclusion, il est porté le diagnostic, chez cette enfant de 19 mois, de C.I.V. avec sténose infundibulaire et agénésie des valves pulmonaires.

Devant la très mauvaise tolérance de cette cardiopathie, on porte l'indication d'une thoracotomie gauche pour faire un banding, une anastomose de Blabock et, éventuellement une lobectomie supérieure gauche.

C'est dans ce dessein que l'enfant est dirigée au Centre Chirurgical Marie LANNELONGUE le 11/2/1972.

1) <u>En pré-opératoire</u> :

Cliniquement, il existe alors :

- une déformation thoracique ;

- un souffle systolique maximum au 3e espace intercostal gauche et audible dans le dos ;

- une diminution de B 2 au foyer pulmonaire ;

- un souffle diastolique net à la pointe ;

- il n'y a pas de signes cliniques d'insuffisance cardiaque ;

- l'auscultation pulmonaire enfin permet d'entendre une diminution du murmure vésiculaire à gauche.

<u>L'électrocardiogramme</u> indique des signes de surcharge biventriculaire.

<u>Les examens radiographiques enfin montrent</u> :

sur les clichés thoraciques simples :

- une cardiomégalie ;

- un poumon droit hypervascularisé ;

- une distension emphysémateuse du lobe supérieur gauche.

De nouvelles <u>angiographies</u> visualisent :

- <u>de face</u>, une artère pulmonaire volumineuse et dilatée ;

...

- de profil, l'infundibulum pulmonaire semble très serré ; on a l'impression de voir la C.I.V. sur les premiers clichés.

2) Intervention :

le 24/1/1972 (Pr. LANGLOIS)

L'enfant était âgée de 19 mois ;

- thoracotomie gauche ; énorme artère pulmonaire gauche semblant comprimer la bronche gauche. Le lobe supérieur est assez développé et se vide mal à l'expiration. Il n'a pas l'aspect habituel de l'emphysème lobaire géant et on le laisse en place ;

- énorme tronc de l'artère pulmonaire et petit ventricule droit avec infundibulum étroit ;

- anastomose de Blalock terminolatérale entre artère pulmonaire gauche et sous-clavière ;

- banding de l'artère pulmonaire réduisant les pressions de 30 à 20.

Suites opératoires :

Dans le Service de réanimation infantile du Pr. HUAULT ;

Pendant 48 heures, aucun problème : enfant rose se laissant bien ventiler ;

A partir de la 48e heure, atélectasie complète du poumon gauche et grosses difficultés de ventilation attribuées à une compression de la bronche souche gauche et confirmées par une bronchographie pratiquée malgré l'état précaire de l'enfant.

On s'est alors demandé si le fait d'avoir réalisé un Blabock n'avait pas été un élément susceptible d'accentuer l'hypertension artérielle pulmonaire, aggravant ainsi la compression bronchique.

Toute réintervention a cependant été récusée, et, malgré une kinésithérapie active, une corticothérapie pour lutter contre un oedème bronchique éventuel, l'atélectasie complète du poumon gauche devait persister et l'enfant décéder le 6e jour post-opératoire.

L'examen anatomopathologique macroscopique fait en post-mortem confirme l'existence d'une artère pulmonaire monstrueusement dilatée qui comprimait la bronche gauche située à son contact.

...

Conclusions :

- distension emphysémateuse du lobe supérieur gauche liée à une compression de la bronche lobaire supérieure gauche par une artère pulmonaire dilatée dans le cas d'une C. I. V. avec sténose infundibulaire et agénésie des valves pulmonaires ;

- respect du lobe ; Blalock ; banding de l'artère pulmonaire ;

- complication post-opératoire par sténose complète entraînant une atélectasie.

Nous avons retenu cette observation de malformation type Fallot avec agénésie des valves pulmonaires qui semble hors des limites de notre sujet afin de faire, par des documents radiologiques et anatomo-pathologiques, l'éclatante démonstration d'une compression bronchique liée à une distension artérielle pulmonaire.

L'atélectasie terminale est aussi une démonstration quasi-expérimentale d'un trouble de ventilation lié à une compression par une volumineuse artère pulmonaire.

*

* *

Conclusions :

- distension emphysémateuse du lobe supérieur gauche liée à une compression de la bronche lobaire supérieure gauche par une artère pulmonaire dilatée dans le cas d'une C. I. V. avec sténose infundibulaire et agénésie des valves pulmonaires ;

- respect du lobe ; Blalock ; banding de l'artère pulmonaire ;

- complication post-opératoire par sténose complète entraînant une atélectasie.

Nous avons retenu cette observation de malformation type Fallot avec agénésie des valves pulmonaires qui semble hors des limites de notre sujet afin de faire, par des documents radiologiques et anatomo-pathologiques, l'éclatante démonstration d'une compression bronchique liée à une distension artérielle pulmonaire.

L'atélectasie terminale est aussi une démonstration quasi-expérimentale d'un trouble de ventilation lié à une compression par une volumineuse artère pulmonaire.

*

* *

OBSERVATION n° 8 :

L..... Sandra

Née le 1/7/1972 au terme de huit mois avec un poids de naissance de 1,340 kg.

Première hospitalisation, en novembre 1972, à l'âge de 4 mois, à Dijon, dans le Service du Pr. ALISON, pour :

- cyanose lors des biberons ;

- polypnée modérée permanente et

- découverte, à l'auscultation, d'un souffle systolique au 5e espace gauche ayant laisser suspecter l'existence d'un shunt gauche-droit.

Dirigée pour explorations hémodynamiques complémentaires à l'hôpital de Bicêtre.

Cliniquement :

- on confirme le souffle systolique intense avec éclat de B 2 au foyer pulmonaire ;

Radiologiquement :

- il existe une cardiomégalie (index cardiothoracique à 0,60) avec hypervascularisation pulmonaire sans troubles de ventilation systématisés ;

Electriquement :

- il existe des signes de surcharge biventriculaire.

Le cathétérisme donne les résultats suivants :

- pressions :
  . dans l'artère pulmonaire : tronc 50/20 ; moyenne 30
    artère pulmonaire gauche 60/20 ; moyenne 34 ;
  . dans le ventricule droit : 60/0
  . dans le ventricule gauche : 74/0 ;

- Trajet de la sonde : ventricule droit -C.I.V. Ventricule gauche.

L'angiographie confirme la C.I.V.

Les clichés thoraciques montrent une distension emphysémateuse bilatérale modérée. En raison de la relative bonne tolérance

...

de la cardiopathie et du caractère modéré de l'hypertension pulmonaire. L'indication opératoire n'est pas portée dans l'immédiat.

L'enfant est rendue à sa famille, avec traitement tonicardiaque, le 28/11/1972.

Deuxième hospitalisation à Bicêtre en avril 1973 pour polypnée cyanose aux pleurs, hypotrophie (4,600 kg à 9 mois).

L'enfant avait été traitée à plusieurs reprises depuis 3 mois pour de nombreux épisodes pulmonaires fébriles.

A l'auscultation : on perçoit alors, outre le souffle systolique et l'éclat de B 2, un souffle diastolique doux continu, témoignant d'une insuffisance pulmonaire associée au shunt gauche-droit avec hypertension pulmonaire.

Les clichés thoraciques montrent :

- un coeur non augmenté de volume : rapport cardio-thoracique 0,50 ;

- une vascularisation pulmonaire chargée au niveau des hiles ;

- et la persistance d'une distension emphysémateuse bilatérale.

Il s'agit donc d'une C.I.V. à débit pulmonaire probablement élevé, accompagné d'une hypertension pulmonaire et, peut-être, d'une insuffisance valvulaire pulmonaire sans insuffisance cardiaque.

Le cathétérisme, effectué à Bicêtre, a confirmé l'égalité de pression ventriculaire (97 à droite - 98 à gauche), de même que l'hypertension pulmonaire majeure (pression maximum à 88 dans le tronc de l'artère pulmonaire, 95 dans l'artère pulmonaire gauche, 92 dans l'artère pulmonaire droite).

Il permet, en plus, de noter l'inversion intermittente du shunt droit-gauche et de diagnostiquer une double C.I.V. haute et basse.

L'angiographie montre que l'artère pulmonaire est volumineuse et dilatée. Il est alors proposé un banding de l'artère pulmonaire avec une fermeture des shunts sous C.E.C. dans une deuxième étape.

L'intervention est pratiquée le 2 mai 1973 par les Docteurs RIOUX et REVILLON.

Elle permet de constater que le poumon a un aspect normal.

L'aorte thoracique semble petite et obscure : 7 mm dans sa portion descendante et 10 mm dans sa portion ascendante.

...

Le tronc de l'artère pulmonaire est, par contre, très dilaté et mesure 18 mm. L'artère pulmonaire gauche a, également, son calibre très augmenté.

Le cerclage de l'artère pulmonaire permet une chute des pressions de 60/30 à 30/20 en fin d'intervention.

Les suites opératoires ont été, cliniquement, excellentes dans l'unité de réanimation infantile de l'hôpital Bretonneau.

Les clichés effectués au décours immédiat de l'intervention et dans les jours suivants montrent une régression partielle de la distension emphysémateuse.

Le recul est cependant limité, ici, à quelques jours d'observation...

CONCLUSION :

- distension emphysémateuse bilatérale associée à une double C.I.V. + hypertension artérielle pulmonaire ;

- banding de l'artère pulmonaire ;

- régression partielle post-opératoire des troubles de ventilation.

*

*   *

Commentaires et discussion à propos de ces observations

Il nous semble, à ce stade, nécessaire de reprendre les éléments essentiels de nos huit observations et de les comparer aux données de la littérature pour en retirer les enseignements utiles sur :

1) l'âge de la découverte des troubles de ventilation ;

2) le délai écoulé entre la date de découverte de la cardiopathie et celle des troubles de ventilation ;

3) les circonstances de découverte des troubles de ventilation ;

4) leur topographie radiologique ;

5) la nature du shunt gauche-droit associé ;

6) les données hémodynamiques et angiographiques observées ;

7) la nature de l'intervention chirurgicale effectuée et l'avenir des troubles de ventilation selon le type de celle-ci.

...

1) Age de découverte des troubles de ventilation

TROUBLE de VENTILATION	AGE	NOMBRE d'OBSERVATIONS
ATELECTASIES	7 semaines	1
	4 mois 1/2	1
DISTENSIONS EMPHYSEMATEUSES	4 mois	2
	6 mois	1
	14 mois	1
	15 mois	1
	18 mois	1

On déduit de ce tableau que :

- les troubles de ventilation ont tous été observés chez des nourrissons ;

- les atélectasies semblent plus précoces que les distensions emphysémateuses.

Ces données sont comparables à celles de la littérature que l'on peut résumer ainsi :

- les atélectasies sont, le plus souvent, observées entre 3 et 12 mois (8) (46). Elles sont exceptionnellement rapportées avant la fin du premier mois (52) ;

- les distensions emphysémateuses sont de survenue plus tardives et, en général, découvertes après 4 mois de vie (53) (57).

Il existe cependant, dans la littérature, une intéressante observation de distension emphysémateuse obstructive pulmonaire droite néo-natale (11).

...

2) délai écoulé entre la date de découverte de la cardiopathie et celle des troubles de ventilation

TROUBLE de VENTILATION	OBS.	AGE DE DECOUVERTE		DELAI ECOULE
		cardiopathie	trouble de v.	
ATELECTASIES	n° 2	6 semaines	7 semaines	1 semaine
	n° 3	4 mois 1/2	4 mois 1/2	0
DISTENSIONS EMPHYSEMATEUSES	n° 4	6 jours	6 mois	6 mois
	n° 7	5 jours	18 mois	18 mois
	n° 1	1 mois	15 mois	14 mois
	n° 5	1 mois 1/2	14 mois	13 mois
	n° 6	4 mois	4 mois	0
	n° 8	4 mois	4 mois	0

L'étude de ce tableau peut amener à faire les commentaires suivants :

- dans les distensions emphysémateuses, hormi les deux cas où les découvertes de la cardiopathie et des troubles de ventilation ont été contemporaines (obs. n° 6 et obs. n° 8), le délai de latence observé était variable de 6 à 18 mois. Le caractère nettement retardé des troubles de ventilation est donc indiscutable.

- la découverte des deux atélectasies de nos observations a été contemporaine de celle de la cardiopathie.

Les observations de la littérature aboutissent à des conclusions assez voisines :

- il est retrouvé, en effet, dans la plupart des cas, un intervalle libre entre la découverte de la cardiopathie et celle des troubles de la ventilation ; celui-ci est en général supérieur à 6 mois (47) (57).

- la découverte simultanée des deux anomalies est plus rare. Elle est alors plus volontiers le fait des atélectasies (52).

...

3) CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE DES TROUBLES de VENTILATION

	ATELECTASIES	DISTENSIONS EMPHYSEMATEUSES
détresse respiratoire aigue...............	2	2
détresse respiratoire modérée permanente...		3
examen systématique en l'absence de tout signe respiratoire.........		1

Ce tableau conduit aux déductions suivantes :

- une détresse respiratoire aigue a été révélatrice des troubles de ventilation dans 4 cas :

. 2 atélectasies et 2 distensions emphysémateuses ;

Dans ces 4 cas, il existait également une insuffisance cardiaque décompensée qui peut expliquer en partie la gravité du tableau respiratoire initial ;

- dans les 4 observations, qui étaient celles de distensions emphysémateuses, la détresse respiratoire était modérée ou nulle lors de la découverte des troubles de ventilation.

RIVKIN (52), dans l'étude des circonstances de découverte des atélectasies, RUDHE (53), STANGER et EDWARDS (57) dans celle des distensions emphysémateuses, se rejoignent pour aboutir aux conclusions suivantes :

- ils confirment la présence quasi constante des troubles respiratoires ;

- ils attribuent à ceux-ci les caractères d'une détresse souvent marquée ne posant cependant que rarement un caractère aigu et dramatique. Dans ce cas, il existe alors toujours une défaillance cardiaque décompensée associée.

...

4) TOPOGRAPHIE DES TROUBLES DE VENTILATION

- topographie des atélectasies :

répartition des observations	observat. n/étude	RIVLIN et LILLEHEI	PERNOT	KRABBEN-HOFT	BRETON DUPUIS
poumon gauche	1	8	8	1	2
lobe supérieur droit	1				
lobe moyen droit		2			2

- topographie des distensions emphysémateuses :

répartition des observations	observ. n/étude	STANGER	RUDHE	STAPLE	JONES	LEAPE	thèse Calaffe
lobe sup. dr.t		1					
lobe moy. dr.t	1	12	11	2	3	3	4
poumon droit	2						
lobe sup. g.	1	12	2			6	2
distension bilatérale	2				2	1	

De l'étude de ces tableaux, nous retiendrons les conclusions suivantes :

- l'attente préférentielle
  . du poumon gauche dans sa totalité dans les atélectasies ;
  . du lobe moyen droit et du lobe supérieur gauche dans les distensions emphysémateuses ;

...

- le nombre de cas non négligeable où la distension emphysémateuse est bilatérale ;

- nous n'avons enfin pas établi de corrélation particulière entre le type de la cardiopathie et la topographie du trouble de ventilation. Cependant, pour certains auteurs (6), il semble que la distension emphysémateuse du lobe supérieur gauche soit, plus volontiers, associée à un canal artériel qu'à une autre cardiopathie donnant un shunt gauche droit (CIV par exemple). Ces auteurs en déduisent qu'il y a peut-être là un élément de plus pour différencier radiologiquement un gros canal d'une grosse CIV.

5) LES CARDIOPATHIES RESPONSABLES

Ce sont essentiellement des shunts gauche-droit. En comparant nos observations avec certaines de celles de la littérature, nous avons ainsi résumé la nature de ces shunts.

- dans les atélectasies :

(nombre de cas)

	observations de notre étude	RIVKIN	PERNOT
canaux artériels		2	2
C. I. V.	1	5	5
C. I. A. + C. I. V.	1		

- dans les distensions emphysémateuses :

	obs.n/ étude	STANER	RUDHE	PERCE	JONES	COTTON	LINCON	PIERCE (*)
canaux artér.	1	7		3			3	10
C. I. V.	2	11	5	5	4	2		15
C. I. A. + C.I.V.	[illegible]							
C.I.V. + canal	1					1		

De ces deux tableaux, en nous limitant à l'étude des shunts gauche-droits, objet de notre étude, nous retiendrons la prédominance des C. I. V. sur les canaux artériels dans les atélectasies comme dans les distensions emphysémateuses.

...

(*) revue de la littérature 1970

- A la limite de notre sujet et pour l'éclatante démonstration de compression bronchique par une artère pulmonaire monstrueusement dilatée, nous avons rapporté un cas d'absence congénitale des valves pulmonaires (obs. n° 7). Cette affection s'accompagne généralement d'un ou plusieurs éléments de la tétralogie de Fallot.

OSMAN, en 1969, en a rapporté 5 cas avec distension emphysémateuse sur 8 observations personnelles.

PIERCE et WALDHAUSEN en ont rapporté 5 cas dont 4 avec emphysèmes obstructifs.

BOVE, en 1972, en a rapporté 2 cas :

. le premier avec un emphysème du lobe supérieur gauche ;

. le second avec un emphysème du poumon gauche.

Au total, sur une cinquantaine de cas publiés, on a pu déduire que le tiers environ s'accompagnent d'une distension pulmonaire lobaire sans prépondérance de côté.

6) EXPLORATIONS HEMODYNAMIQUES

Nous avons résumé, sur un tableau, les résultats des cathétérismes effectués dans nos observations .

rvations	n° 1	n° 2	n° 3	n° 4	n° 5	n° 6	n° 7	n° 8
.opathie	CIV II b	CIV II b	CIA + CIV + canal	CIA + CIV	CIV + canal	CIV	CIV + agénésie valv.pul.	CIV
rouble de ilation	D.E. bilatérale	atelect.	atelect.	D.E. lobe moy. droit	D.E. lobe moy. droit	D.E. poumon droit	D.E. lobe sup. gauche	D.E. pulmon. bilatér.
art.pulm. ronc .D. .G.	 46/15 43/15 45/15	per op. 60/20	 80/34 80/30 80/32	 65/20 60/22 62/25	 50/18 52/15 54/17	 78/38 75/35 77/38	 36/8	 88/50 92/60 95/32
D. D. GG. CC	bas [illegible] ht [illegible]5/0 6/-2 - 100/0					100/0	90 90	bas [illegible] ht [illegible]/0 7/-7 14/-5 98/0
.P. pulm. S. syst. S.....	8 1 2,5 1 3,2 1		5	5	6			
nt GD	5,4 vol		4,1	4		2,5	1,5	
stance onaire	2					3		
stance émique	34							
/ RS	0,04							

Nous rapprocherons les données de ce tableau de celles de la littérature (2) (15) pour conclure que les troubles de ventilation des shunts gauche-droits sont essentiellement observés :

- dans les CIV larges ;
- à débit pulmonaire élevé, type II b ;
- avec
  - pression dans l'artère pulmonaire supérieure à 50 mm Hg ;
  - shunt supérieur à 1volume % ;
  - résistances pulmonaires basses ou modérément élevées.

Les angiographies pratiquées dans toutes nos observations ont montré une dilatation souvent énorme de l'artère pulmonaire.

De telles images ont été constatées par de nombreux auteurs qui notent en outre :

- dans certaines atélectasies, l'aspect hypervascularisé du poumon atteint (46) ;

- dans plusieurs distensions emphysémateuses, le contraste entre la gracilité et l'étirement des vaisseaux du lobe atteint, et l'hypervascularisation des lobes voisins due au shunt gauche-droit (53) (58).

7) Le tableau suivant comparera la nature des inter-ventions pratiquées sur les shunts gauche-droit de notre étude et l'évolution post-opératoire.

rouble de tilation	Pression A.PL avant interv.	Intervent. sur la cardiopathie	Pression A.P. en décours	Intervent. sur les poumons	Suites cliniques	Suites radiolog.	Délai de recul des observat.
ectasie s.n°2)	60/20	BANDING	35/15	0	bonnes	Disparition complète	26 moi
lectasie s.n°3)	80/34	BANDING	20	0	bonnes	Disparition complète	16 moi
tension hyséma- se .D n°4)	70/30	FERMETURE C.I.V. SUTURE CA-NAL	35/15	0	bonnes	Régression incomplète	10 moi
tension hyséma- se .D.n°5)	40	FERMETURE CIA+CIV	20	0	bonnes	Régression incomplète	1 an.
tension hyséma- se mon dr. °6)	78/38	BANDING	35	0	bonnes	régression incomplète	14 mo
tension hyséma- se atérale 1	46/15	FERMETURE CIA + CIV	20	0	bonnes	régression incomplète	14 mo
tension hyséma- se atérale	60/30	BANDING	30/20	0	bonnes	régression incomplète	1 moi
tension aire n°7 che	36	BLALOCK	20	0	Détresse respira-toire aigue	Atélectasie	Décès

L'étude de ce tableau impose les constatations suivantes :

1) en aucun cas il n'a été, ici, fait d'intervention sur le poumon ;

2) les suites cliniques ont toujours été excellentes ;

3) la régression des troubles de ventilation a été observée dans toutes les observations sauf la n° 8, après une intervention visant à traiter la seule cardiopathie :

- cette régression a été complète dans nos deux atélectasies ;
- elle a été incomplète dans les distensions emphysémateuses ;

4) le recul d'étude de nos observations reste limité, le plus ancien de nos malades ayant été opéré il y a 26 mois ;

5) la seule observation qui ait une évolution défavorable (n° 7), est celle au cours de laquelle l'intervention de Blalock a malencontreusement aggravé secondairement l'hypertension artérielle pulmonaire, créant ainsi, quasi expérimentalement, une atélectasie complète du poumon gauche.

Nous ne saurions comparer ces conclusions qu'avec les observations de la littérature dans lesquelles il a été pratiqué une intervention sur la seule cardiopathie.

Dans ces cas, les auteurs s'accordent pour constater :

- une amélioration clinique définitive de la détresse respiratoire ;
- une régression parfois complète, ailleurs partielle des troubles de ventilation, sans différence évolutive selon qu'il s'agisse des atélectasies ou des distensions emphysémateuses.

Nous reviendrons, plus loin, sur l'analyse comparée des suites opératoires et sur les délais de recul dans l'observation des différents malades étudiés.

En résumé :

- la topographie systématique et préférentielle des lésions (lobe moyen droit, lobe supérieur gauche) ;

- le caractère constant de l'hypertension artérielle pulmonaire ;

- la constatation, également constante, de volumineuses artères pulmonaires à l'angiographie ;

- l'efficacité, enfin sur les troubles de ventilation d'une intervention visant à diminuer le débit sanguin pulmonaire (qu'il s'agisse de la fermeture d'une C.I.V. ou d'un banding de l'artère pulmonaire),

suggèrent une COMPRESSION DIRECTE de certaines bronches par les vaisseaux pulmonaires dilatés.

C'est cette que nous allons maintenant discuter dans le chapitre suivant.

MECANISME des TROUBLES de VENTILATION

Les troubles de ventilation doivent être attribués à une COMPRESSION BRONCHIQUE.

Certains arguments en témoignent, mais la certitude ne saurait être apportée que par des preuves anatomiques.

1) Une telle compression est favorisée par la vulnérabilité de l'arbre bronchique du nourrisson :

Celle-ci est liée au petit calibre des bronches et à leur extrême souplesse.

- les bronches du nourrisson sont de petit calibre

La résistance à l'air, à travers la lumière bronchique étant inversement proportionnelle à la 4e puissance du rayon, une compression même faible peut entraîner une obstruction.

Avec la croissance, le calibre de la lumière bronchique va s'accroître et les conséquences de la compression seront moindres.

- le cartilage bronchique du nourrisson est d'une extrême souplesse.

Il peut, ainsi, subir facilement et durablement les conséquences d'une compression plus ou moins prolongée.

2) Il semble plausible d'attribuer aux vaisseaux pulmonaires le rôle d'agent compressif ;

Les résultats des cathétérismes et les images angiographiques en témoignent sans, cependant, l'affirmer.

- le cathétérisme, nous l'avons vu, a permis de retrouver, de façon constante, une hypertension artérielle pulmonaire :

. le plus souvent cinétique à débit pulmonaire élevé ;

. parfois obstructive à résistances pulmonaires élevées.

- l'angiographie, lorsqu'elle a été pratiquée, a toujours montré une artère pulmonaire DILATEE dans le tronc comme dans les branches.

De telles constatations ne sauraient être considérées, cependant, que comme des arguments de probabilité et non encore de certitude. Seules des preuves directes confirmeront ces hypothèses.

...

3) Ces preuves directes sont anatomiques :

Elles peuvent être :
- pré-opératoires ;
- per-opératoires ;
- ou anatomopathologiques.

- les preuves pré-opératoires :

Il peut sembler séduisant de voir directement la compression en ayant recours à une bronchoscopie ou à une bronchographie.

Ces examens n'ont cependant été à peu près jamais pratiqués dans les observations rapportées dans la littérature.

Nous avons, pourtant, dans notre étude, pu apporter les résultats d'une bronchoscopie et d'une bronchographie.

. la bronchoscopie (obs. n° 7) a permis de voir directement une voussure comprimant l'ORIGINE de la BRONCHE SOUCHE GAUCHE et la paroi postéro-gauche de la trachée, sites privilégiés de compression. Nous y reviendrons.

. la bronchographie (obs. n° 7) a montré une difficulté de passage du produit de contraste dans la bronche souche gauche. Celle-ci était, de plus, refoulée en arrière et portait une image d'empreinte probablement due à l'artère pulmonaire qui était dilatée à l'angiographie.

Les résultats de ces examens s'effacent, cependant, devant les renseignements apportés par l'abord direct des bronches et des vaisseaux pulmonaires, qu'il soit chirurgical ou anatomopathologique ;

- les preuves per-opératoires :

Les comptes-rendus opératoires témoignent directement de la distension artérielle pulmonaire dans les interventions faites dans le but d'un banding.

"énorme artère pulmonaire gauche semblant comprimer la bronche gauche. Enorme tronc de l'artère pulmonaire..."(obs. n° 7) ;

"Artère pulmonaire très grosse et très tendue".

"La bronche souche droite est laminée par cette volumineuse artère pulmonaire "(II - obs. n° 1).

Certains chirurgiens mesurent même ce vaisseau :

"Le tronc de l'artère pulmonaire est très dilaté et mesure 18 mm."

" L'artère pulmonaire gauche a son calibre très augmenté (obs. n° 8".

De telles considérations anatomiques directes per-opératoires, ne sont rapportées que lorsque l'intervention permet d'aborder l'artère pulmonaire (résection suture d'un canal, BANDING). Cependant, s si l'on est conduit à la fermeture directe d'une C.I.V., la voie d'abord ne permet pas de voir les vaisseaux pulmonaires.

Au total, ces preuves directes per-opératoires, offertes à la vue du chirurgien, sont donc irremplaçables mais auraient, sans doute, été insuffisantes sans l'appui apporté, dans certains cas, par la vérification anatomopathologique ;

- les preuves anatomopathologiques :

Nous avons rapporté, dans cette étude, les documents de la pièce anatomique de l'enfant C.... (obs. n° 7).

Celle-ci montre, à l'exposition du hile gauche, l'artère pulmonaire gauche aplatie en croissant par la compression ainsi induite.

STANGER et EDWARDS, en 1969 (57), à partir des pièces anatomiques de plusieurs nourrissons décédés dans les suites de shunts gauche-droit avec troubles de ventilation, ont apporté des arguments décisifs à l'étude de leur mécanisme.

Ces auteurs ont, en effet, déduit de cette étude anatomique les conclusions suivantes :

. le bord gauche de la trachée, la partie proximale de la bronche souche gauche et la bronche lobaire supérieure gauche décrivent une concavité en forme de C dans laquelle se placent l'aorte et l'artère pulmonaire gauche.

En cas de dilatation et d'hypertension artérielle pulmonaire :

\+ l'artère pulmonaire gauche repousse l'aorte sur le bord gauche de la trachée, accentuant ainsi, l'indentation aortique trachéale normale. Cependant, le rétrécissement ainsi obtenu est toujours minime par rapport au calibre de la trachée et sans retentissement clinique ni radiologique ;

\+ en revanche, l'artère pulmonaire gauche est en avant de la bronche souche gauche puis monte obliquement en haut et à gauche pour passer derrière la bronche lobaire supérieure gauche avant de descendre, enfin, en arrière de celle-ci.

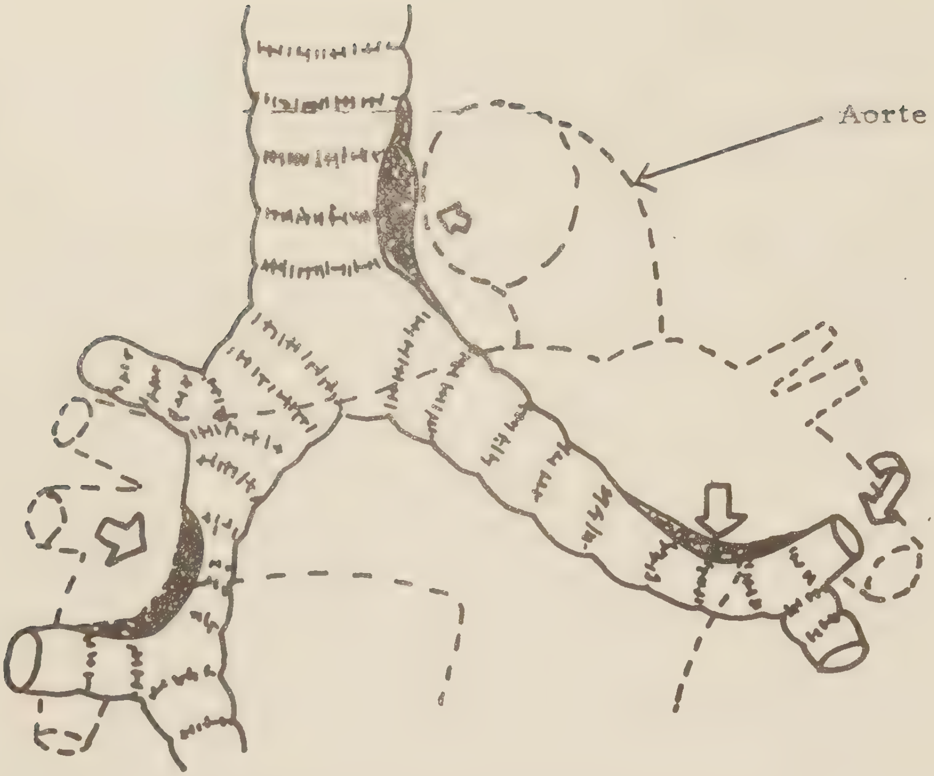
Quand l'artère pulmonaire est dilatée, il y a trois zones de prédilection pour une compression bronchique (fig. n° 1) :

- la partie supérieure de la bronche souche gauche ;
- la partie postérieure de la bronche lobaire supérieure gauche ;
- la portion droite de la jonction entre la bronche intermédiaire et la bronche lobaire moyenne +++

C'est cette bronche lobaire moyenne qui est le plus souvent obstruée.

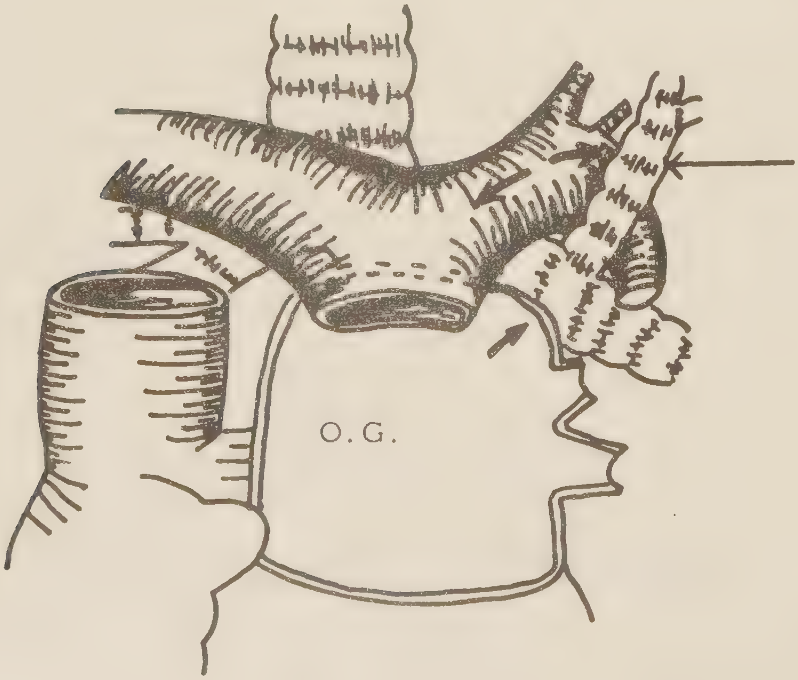
On comprend, ainsi, la topographie préférentielle des troubles de ventilation précédemment étudiés (lobe supérieur gauche - poumon gauche - lobe moyen droit).

...



Les flèches indiquent les endroits de prédilection pour la compression bronchique par une grosse artère pulmonaire.

D'après STANGER.



Une grosse oreillette gauche contribue à accentuer la compression.

. A cette compression bronchique par une artère pulmonaire dilatée, peut s'associer, dans certains cas, l'action compressive d'une grosse oreillette gauche telle qu'on peut la rencontrer dans certains shunts gauche droit avec hypertension artérielle pulmonaire.

L'oreillette gauche se trouve située immédiatement sous la bifurcation trachéale. Lorsqu'elle est hypertrophiée, elle tend à refouler vers le haut la bronche souche gauche (fig. n° 2).

Lorsqu'il existe une hypertension artérielle pulmonaire ce vaisseau dilaté s'oppose à l'ascension de la bronche souche gauche.

La combinaison des actions compressives de la grosse oreillette gauche, en bas et de l'artère pulmonaire gauche distendue, en haut, peut entraîner une obstruction extrinsèque de la bronche souche gauche, plus précisément au niveau de la bronche lobaire supérieure gauche.

Ces considérations anatomiques sont essentielles pour l'étude du mécanisme de ces troubles de ventilation.

Certains auteurs insistent, enfin, sur ce que peut être la composante intrinsèque d'un tel mécanisme et, notamment, sur l'infection et l'hypersécrétion (26).

Tel est le mécanisme des troubles de ventilation dans les shunts gauche-droit du nourrisson. Son étude dicte, très directement, les décisions thérapeutiques.

*

* *

DEDUCTIONS THERAPEUTIQUES

L'attitude logique qui découle du mécanisme physio-pathologique que nous venons d'étudier, semble être une intervention première sur la cardiopathie.

Une telle attitude n'est, cependant, pas admise par tous les auteurs.

Nous verrons donc successivement :

- les différentes méthodes d'intervention ;

- les indications opératoires.

1) METHODES

Il n'est pas de notre propos de détailler, ici, les différentes méthodes chirurgicales. Nous voudrions, simplement, rappeler les différents types d'intervention proposés.

Certains intéressent directement le poumon, d'autres la cardiopathie.

- interventions pulmonaires

Elles vont :

. des techniques de réalisation difficile et d'indication exceptionnelle, telles :
  + que le cathétérisme sélectif bronchique (59) ;
  + ou la section réimplantation d'une grosse bronche avec ses risques de sténose ultérieure.

. aux interventions réglées :

  + non pas tant la pneumonectomie, dont on connaît les risques,
  + que la lobectomie, dont ses défenseurs insistent sur la bonne tolérance chez le nourrisson.

- interventions sur la cardiopathie

. Certaines sont palliatives,

. d'autres directement correctrices

. les méthodes palliatives :

Nous ne ferons que citer la suspension de l'artère pulmonaire au fascia rétrosternal qui a permis à BOVE et PONTIUS (49), de

...

soulager une détresse respiratoire, pour insister sur la seule méthode véritablement utilisée, qui est le :

"BANDING" ou cerclage de l'artère pulmonaire.

Actuellement parfaitement réglée, cette intervention à coeur fermé, vise à réduire considérablement le débit et la pression artérielle pulmonaire dans les cardiopathies à gros shunt gauche droit.

Elle améliorera, ainsi, de façon notable, la tolérance de ces cardiopathies dans les premiersmois de la vie.

. <u>les méthodes correctrices</u> :

<u>Elles visent</u> à la <u>fermeture directe du SHUNT</u>.

ce sont :

+ <u>la section suture d'un canal artériel</u> :

Elle est de réalisation facile même chez le nouveau-né et permet de libérer l'axe bronchique ;

+ <u>l'obturation d'une communication interventriculaire</u>:

Elle est, par contre, de réalisation plus délicate, sous circulation extracorporelle et, quelle qu'en soit la technique, le risque opératoire est augmenté par l'existence d'une hypertension artérielle pulmonaire élevée.

INDICATIONS OPERATOIRES

Elles ne peuvent pas être totalement discutées dans le cadre limité de notre travail.

En effet, il faut bien le reconnaître, dans la majorité des cas, les troubles de ventilation n'étaient pas au premier plan de la discussion opératoire et on tenait d'avantage compte :

1) de l'intensité de la détresse respiratoire ;

2) de l'importance de l'hypertension artérielle pulmonaire ;

3) de l'hypotrophie et, d'une manière générale, des signes d'intolérance de la cardiopathie sans faire référence aux troubles de ventilation eux-mêmes.

Pourtant, depuis les travaux de STANGER et EDWARDS, le problème était posé :

"Quand un emphysème lobaire est dû à une cardiopathie, doit-on traiter en premier la cause, c'est-à-dire la cardiopathie, ou le symptôme, c'est-à-dire l'emphysème lobaire ?" (57).

I Certains ont directement abordé le symptôme

1) Parfois parce qu'ils redoutaient de méconnaître un emphysème lobaire associé et non pas lié à la cardiopathie, éventualité en fait bien rare (59) ;

2) ailleurs, dans la crainte d'avoir à réintervenir secondairement sur le poumon dans les suites d'une intervention sur la seule cardiopathie.

Ainsi LINCOLN et COTTOM (12), en se limitant à la résection suture des canaux artériels avec distension lobaire supérieure gauche, signalent qu'ils durent réintervenir à plusieurs reprises pour faire une lobectomie, souvent, dans les heures qui suivirent l'intervention.

Pour cette raison :

- de nombreux auteurs conseillent encore, dans les canaux artériels associés à des distensions emphysémateuses lobaires, la pratique simultanée de la résection suture du canal et de la lobectomie (APITZ, BOLANDE, FISHER (20), COTTOM (12), HENDREN, LINCOLN et ABERDEEN) ;

- Une telle attitude d'intervention délibérée sur le poumon est également préconisée par d'autres auteurs dans les CIV. JONES (28) et PIERCE (48) ont pratiqué des lobectomies -le plus souvent lobaires moyennes- et constatent dans tous les cas la disparition complète de la détresse respiratoire.

...

Aucun des auteurs cités ne mentionne, cependant, ce qu'a été l'avenir de la cardiopathie après la lobectomie.

La question reste donc posée : le traitement d'un symptôme justifie-t-il l'"exérèse pulmonaire" ?

II L'attitude qui vise à traiter la seule cardiopathie semble, pour nous, la plus sage.

Nous avons, pour justifier ce choix :

1) l'appui de l'étude du mécanisme même des troubles de ventilation telle que nous l'avons envisagée ;

2) et, plus encore, l'évolution post-opératoire des malades ainsi traités.

Nous avons souligné, chez nos enfants :

- la régression quasi constante, partielle ou totale des troubles de ventilation.

Ces constatations ont été faites par tous les auteurs qui se sont limités au seul traitement chirurgical de la cardiopathie :

- RUDHE (53), à propos de 8 shunts gauche-droits avec distension lobaire moyenne, remarque :
. la disparition complète de la distension dans un cas ;
. la persistance de la distension qui a cependant régressé chez les 7 autres malades. Il s'agissait, dans tous les cas, de CIV.

- BINET et LANGLOIS, à propos de deux cas de volumineux canaux artériels avec hypertension artérielle pulmonaire, notent une régression rapide mais incomplète des distensions emphysémateuses initiales (6).

Certains reprocherons sans doute à une telle attitude thérapeutique le caractère souvent incomplet de la régression des troubles de ventilation.

A cette objection, nous opposerons une justification, une explication et peut-être une solution préventive.

1) la justification :

Elle se trouve dans la faible durée des reculs avec lesquels ces observations sont examinées :

- inférieur à 3 ans pour les malades de notre étude ;

- limité à 4 ans pour les malades de RUDHE ;

- les reculs les plus longs sont fournis par deux observations de PIERCE (48), de canaux artériels associés avec distension emphysémateuse traités par la seule résection-suture.

Dans un cas, la distension a disparu 10 ans après l'intervention ; dans l'autre cas, la distension persiste 20 ans après celle-ci, sans gêne respiratoire.

Dans les reculs donc limités qui sont les nôtres et ceux de la plupart des observations de la littérature, il est, en effet, fondamental de considérer que la persistance de ces troubles de ventilation ne s'accompagne d'aucune gêne respiratoire, d'aucun retentissement sur l'état général : c'est une simple curiosité radiologique.

2) l'explication :

La persistance de ces troubles de ventilation est liée au caractère prolongé de la compression bronchique par les vaisseaux pulmonaires (STANGER).

La précocité de l'intervention doit donc permettre une régression des troubles de ventilation d'autant plus rapide que la compression bronchique aura été moins durable.

3) Nous abordons ainsi le problème de la prévention de la survie prolongée de ces troubles de ventilation par la précocité de l'intervention.

Ainsi, dans les shunts gauche droit avec hypertension artérielle pulmonaire, le trouble ventilatoire doit entrer en ligne de compte au même titre que l'hypotrophie, la détresse respiratoire ou l'insuffisance cardiaque rebelle au traitement médical pour porter l'indication d'une intervention précoce.

Nous rejoindrons, pour le choix de celle-ci, l'attitude adoptée par le Pr. BINET et ses collaborateurs (6), intervention limitée à la seule cardiopathie (Banding ou fermeture directe du shunt) et abstention de toute exérèse pulmonaire.

La régression quasi constante des troubles de ventilation et leur parfaite tolérance clinique évitera ainsi, le plus souvent, une lobectomie inutile sinon dangereuse.

La tendance chirurgicale actuelle est donc d'opérer précocement les enfants porteurs de cardiopathies et de troubles de ventilation pour éviter tout sacrifice parenchymateux.

Une telle attitude est actuellement possible grâce aux progrès actuels des techniques de chirurgie et de réanimation cardio-vasculaire infantile. "Celles-ci, entre les mains d'une équipe pré, per et post-opératoire entraînées et équipées, ne devraient ainsi comporter qu'une proportion minime d'échecs".

*

* *

C O N C L U S I O N S

L'analyse de sept observations personnelles de troubles de ventilation au cours de cardiopathie congénitale chez les nourrissons et des observations de la littérature, nous a permis de dégager les caractères suivants de ces anomalies:

1°- ces troubles de ventilation se voient presque toujours, au cours des shunts gauche-droit à débit et pressions pulmonaires élevées.

2°- Ils atteignent avec prédilection à droite, le lobe moyen, à gauche, le lobe supérieur, lorsqu'il s'agit de distension emphysémateuse et, lorsqu'il s'agit d'atélectasie, le poumon gauche.

3°- Les rapports anatomiques des bronches intéressées suggèrent la possibilité d'une compression bronchique extrinsèque par des branches de l'artère pulmonaire distendues. Les données hémodynamiques que nous avons recueillies sont compatibles avec cette hypothèse; surtout, elle a pu être confirmée dans une observation par une bronchographie et par un examen anatomo-pathologique.

4°- Dans ces conditions, l'exérèse du lobe pulmonaire atteint ne paraît pas très logique. Par contre, la fermeture du shunt gauche-droit (section-suture du canal artériel ou fermeture de la communication inter-ventriculaire) doit permettre de lever l'obstacle. C'est ce qui a été fait dans la première observation que nous rapportons. La fermeture de la communication inter-ventriculaire a été suivie d'une diminution rapide de la dyspnée et d'une amélioration incontestable de l'image radiologique.

Pour les autres malades, il a été fait un banding de l'artère pulmonaire qui entraîne, également, une diminution du débit sanguin pulmonaire donc de la compression bronchique. Il est à noter que le retour à une image pulmonaire normale peut demander deux ans. D'autre part, à notre connaissance, il n'y a encore eu aucun malade qui ait subi une exploration fonctionnelle pulmonaire après une intervention de ce type. Il est, cependant, probable que l'exérèse pulmonaire au cours de troubles de ventilation, dans les shunts gauche-droit, est une intervention inutile et même dangereuse et que la fermeture première du shunt gauche-droit représentera, dans l'immédiat et à distance, le meilleur traitement de ces troubles de ventilation.

*

* *

B I B L I O G R A P H I E

1- ADAMS FH

Pulmonary Hypertension in children due to congenital heart disease.

J of Pediatries - 1952. 40

2- ANABTAWI IM, ELLISON RG and ELLISON L.T.

Natural History of Pulmonary Hypertension in Surgically treated patent ductus arterious

Circulation 1965 31

3- BAUERSFELD SR, ADKINS PC and KENT EM

Patent ductus ateriosus in infancy

J thorac Surg. 1957 33 123.

4- BINET J.P.

Discussion of JONES JC : Lobar Emphysem and congenital heart disease.

J. Thorax surg. 1965 49 9.

5- BINET J.P., NOUAILLE J., GAUTIER M. and LANGLOIS J.

Indications de la chirurgie dans le traitement des cardiopathies congénitales chez le nouveau-né et le nourrisson.

Revue prat. (Paris) 1966, 16, 3647.

6- BINET J.P., LANGLOIS J., PIOT C.L., DAVID P.H., FRANTZ P.H. et CONSO J.F.

Troubles de ventilation pulmonaire associés à certaines cardiopathies congénitales (à propos de cinq cas personnels).

Coeur 1973, Vol. IV n° 1 1-10.

7- BOESEN I., MELCHIOR JC., TERSLEVE and VENDEL S.

Extracardiac congenital malformations in children with congenital heart diseases.

Acta Paediatrica suppl. 1963 146: 28-33.

8- BRETON (A), DUPUIS (C), AVINEE (JC) et GOETHALS (S).

Hypoventilation pulmonaire gauche et canal artériel malin.

Arch. maladies du coeur 1961 (54) 1.359.

18- EDWARDS J.E.

Pulmonary hypertension of cardiac and pulmonary origin. Pathologic aspects.

Prog. cardiov. Dis. 1966 9: 205

19- EDWARDS J.E. and BURCHELL H.B.

Effects of pulmonary hypertension on tracheobronchial tree.

Dis. chest 1960 38. 272.

20- FISCHER H.W., POTTS W.J. and HOLLINGER P.H.

Lobar emphysema in infants and children

J. Pediat. St. Louis 1952 41 403

21- FORREST H., ADAMS M.D. (Minneapolis Minn.)

Pulmonary hypertension in children due to congenital heart disease.

The journal of Pediatrics p. 42.

22- GARFUNKEL(J.M.)

Decreased vascularity of the left lung and unequal aeration of the lung as a manifestation of the lung of patent ductus arteriosus.

American J. Roentgen 1963 89 1012.

23- GENTON N.

Chirurgie de la trachée et des bronches chez l'enfant.

Les bronches 1969 19 10.

24- GROSS R.E.

Thoracic surgery for infants.

J. Thorac cardiovas. Surg. 1964 48 152

25- HOFFMAN J. and RUDOLPH A.M.

The natural history of ventricular septal defects in infancy.

Amer. J. cardiol. 1965 16: 634.

26- HOLT J.F.

Comment on paper by KRABBENHOFT KL and EVANS W.A. Some pulmonary changes associated with intracardiac septal defect in infancy.

Radiology 1954 63 507.

9- BRUINS (C)

Pulmonary hypertension and patent ductus arteriosus

VIII intern. congress of Pediatry.
Disc 1956. 138

10- BRYK D

Atelectasis of left lung disease in infants associated with left to right shunt.

Amer. J. dis. child 1965 110: 160

11- CALLAFE R

Chirurgie du poumon clair dyspneisant chez l'enfant (à propos de 109 observations)

Thèse méd. Lille 1972

12- COTTON DG and MYERS NA

Congenital lobar emphysema.

Brit. Med. J 1957 1 1.394.

13- DAVIS LA, VERMILLON M.

The relationship of the cardiac silhouette to altered respiratory dynamics in congenital heart disease in infants.

Radiology 1959 73 49

14- DEMUTH GR and SLOAN H.

Congenital lobar emphysema and sequelae in related cases

Surgery 1966 59 : 601

15- DEMY NG, GEWANTER AP

Correlation of upper lobe vascularisation with certain congenital intracardiac shunts.

Radiology 1954 62 329

16- DESCHAMPS JP, MARCHAL C, VERT P., PIERSON M., NEIMANN

Atélectasies ou emphysèmes obstructifs.
Leur diagnostic chez le nourrisson.

Pédiatrie 1969 24 699

17- DOUGLAS J.M., BURCHELL M.B., EDWARDS J.E., DRY T.J. and PARKER R.L.

Systemic right ventricle in patent ductus arteriosus.
Report of a case with obstructive pulmonary vascular lesions

Proc. Mayo clin. 1947 22 : 413

27- JIMINEZ,-MARTINEZ(M)

Agenesis of the lung with patent ductus arteriosus treated surgically. Report of a case.

Thorac cardiovas. Surg. 1965 50 59

28- JONES J.C., ALMOND C.H., SNYDER H.M., MEYER W.W. and PATRICK J.R.

Lobar emphysema and congenital heart disease in infancy.

J. thorac cardiov. Surg. 1965 49 1.

29- KACHANER J.

Les shunts gauche-droite du nourrisson.

Médecine infantile n° 3-5.1970 145

30- LAMBERT E.C., CANENT R.V., HOHN A.R.

Congenital cardiac anomalies in the newborn. A review of conditions causing death or severe distress in the first month of life.

Pediatrics 1966 37 343.

31- LAMBERT E.C., PEREZ (Y.R.), VLAD P.

Pulmonary complications of congenital heart disease in infants.

Amer. J. Dis. child 1958 (96) 626.

32- LEAPE L., HOLDER T.M.

LOBAR emphysema and patent ductus arteriosus.

Pediatrics 1970 46 97.

33- LEAPE L.L., LONGINO C.A.

Infantile lobar emphysema.

Pediatrics 1964 34 246.

34- LESAGE B.

Les hyperclartés unilatérales en pédiatrie (à propos de 22 observations)

Thèse Méd. Paris 1970 - 205 pages -

35- LUCAS R.V. Jr., ADAMS P. Jr., ANDERSON R.C., MEYNE N.G., LILLEHEI C.W. and VARCO R.L.

The natural history of isolated ventricular septal defect. A serial physiologic study.

Circulation 1971 24: 1372.

36- LYNFIELD J., GASUL B.M., ARCILLA R. and LUAN L.L.

The natural history of ventricular septal defects in infancy and childhood based on serial cardiac catheterization studies.

Amer. J. med. 1967 30: 357

37- MATHEY J., BINET J.P., GALEY J.J.

Traitement chirurgical de l'emphysème pulmonaire localisé du nourrisson et de l'enfant.

Arch. françaises Ped. 1956 2 113.

38- MATHEY J., NOUAILLE J., GAUTIER M.

405 interventions cardiovasculaires chez le nourrisson. Bilan et réflexions.

Presse médicale juin 1966 (74) 1465.

39- MILLER R.A., LEV M., PAUL M.M.

Congenital absence of the pulmonary valve.

Circulation 1962 25 266.

40- MOORE D., VLAD P. and LAMBERT E.C.

Spontaneous closure of ventricular septal defect, following cardiac failure in infancy.

J. Pediat. 1965 66: 712.

41- NADAS (A.S.)

Pediatric cardiology.

WB Sanders Company Philadelphia and London.
587 p. 1957.

42- NICKS (R).

Agenesis of the lung with persistant ductus arteriosus.

Thorax 1957 12 140.

43- NOUAILLE J., GAUTIER M., LUCET P., MERCIER J.N. et KACHANER J.

Les communications interventriculaires du nourrisson et de l'enfant (à propos de 500 observations) Etude clinique et problèmes thérapeutiques.

Maladies du coeur 1967 60 1138.

44- OSMAN M.Z., MENG L., GIRDANY B.R.

Congenital absence of the pulmonary valve. Report of 8 cases with review of the litterature.

Amer. J. Roentgen 1969 106 58.

45- PAJEWSKI M.

Altered arterio-veinous relationship in pulmonary diseases and its haemodynamic significance.

Clin. radiol. 1970 21 74.

46- PERNOT C.

Les hemithorax sombres d'origine cardiaque chez le nouveau-né et le nourrisson.

Médecine infantile 7.1967 p. 493.504.

47- PIERCE W.S., de PAREDES C.G., FRIEDMAN S., and WALDKAUSER J.A.

Concomitant congenital heart disease and lobar emphysema in infants.
Incidence - diagnosis and operative management.

Ann. of Surg. 1970 172 951.

48- PIERCE W.S., de PAREDES C., RAPHAELY R.C., WALHAUSEN J.A.

Pulmonary resection in infants younger than one year of age.

J. Thorac and cardiovasc. Surg. 1971 61 875

49- PONTIUS R.G.

Bronchial obstructions of congenital origin.

Amér. J. Surg. 1963 8 106.

50- REID J.M., STEVENSON J.G., COLEMAN E.N., BARCLAY R.S., WELSH T.M., and INALL J.A.

Moderate to severe pulmonary hypertension accompanying patent ductus arteriosus.

Brit. heart J. 1964 26 600

51- RIBET M., FOUET A., DUPUIS C., HASSOUN A. et POINGT O.

Canaux artériels comprimant la bronche souche gauche.

Ann. chir. thor. et cardiovasc. 1962 1 1177.

52- RIVKIN L.M., READ R.C., LILLEHEI C.W. and VARCO R.L.

Massive atelectasis of the left lung in children with congenital heart disease.

J. thorac cardiov. Surg. 1957 34: 116.

53- RUDHE U.

Hyperinflation of the middle lobe of the right lung in congenital cardiovascular disease with left to right shunts.

Ann. Radiol. 1971 14 189.

54- SERY Z., HOLUSA R.

The bronchological indications of pulmonary resections in children .

Les bronches 1969 19.

55- SIRAK H.D.and HUMPHREYS G.H.

The atypical ductus. Physiologic and technical considerations in its surgical therapy.

Surgery/1957 41: 112.

56- SLOAN H.

Lobar obstructive emphysema in infancy treated by lobectomy.

J. thorac. Surg. 1953 26 1.

57- STANGER P, LUCAS R.V. Jr., EDWARDS J.E.

Anatomic factors causing respiratory distress in acyanotic congenital cardiac disease. Special reference to bronchial obstruction.

Pediatrics 1969 43 760

58- STARK J., ABERDEEN E., WATERDSTON D.J., BONHAM CARTER R.E. and TYNAM M.

Pulmonary artery constriction (banding). A report of 146 cases

Surg. 1969 65 808.

59_ STRUNGE P.

Infantile lobar emphysema with lobar agenesia and congenital heart disease.

Acta. Paediat. Scand. 1972 61 209

60- VERT P., DESCHAMPS J.P., MARCHAL G., PIERSON M., NIEMAN N.

Atelectasie et emphysème obstructif: leur diagnostic chez le nourrisson.

Arch. Fr. Ped. 1969 26 705

61- WALDKAUSER J.A., FRIEDMAN S., NICODEMUS M., MILLER W.W., RASHKIND W. and JOHNSON J.

Absence of the pulmonary valve in patients with tetralogy of Fallot: Surgical management.

J. thorac. cardiovasc. Surg. 1969 57 669.

LE PRÉSIDENT DE THÈSE

Pr H.MATHIEU

VU LE DOYEN DE LA FACULTÉ

J.BAUMANN

Vu le Permis d'imprimer

le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET